UNIVERSITÉ DE NANCY — FACULTÉ DE MÉDECINE
1923-1924 2e Série N° 248

UN CAS
DE
MALFORMATIONS CONGÉNITALES MULTIPLES
TRAITEMENT CHIRURGICAL

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le Mercredi 9 Avril 1924

POUR OBTENIR LE GRADE DE

DOCTEUR DE L'UNIVERSITÉ DE NANCY
MENTION « MÉDECINE »

PAR

YÉLITCH Miloutine
né à G. Milanovatz (Serbie), le 21 janvier 1899

EXAMINATEURS DE LA THÈSE :

MM. FRŒLICH, professeur ..... *Président*
MICHEL, professeur .....
PERRIN, agrégé ..... *Juges.*
BARTHÉLEMY, agrégé .....

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical

NANCY
IMPRIMERIE M. COLIN, 11, RUE DES QUATRE-ÉGLISES
—
1924

UNIVERSITÉ DE NANCY — FACULTÉ DE MÉDECINE
1923-1924 2e Série N° 248

UN CAS
DE
MALFORMATIONS CONGÉNITALES MULTIPLES
TRAITEMENT CHIRURGICAL

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le Mercredi 9 Avril 1924

POUR OBTENIR LE GRADE DE

DOCTEUR DE L'UNIVERSITÉ DE NANCY

MENTION « MÉDECINE »

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

PAR

YÉLITCH Miloutine

né à G. Milanovatz (Serbie), le 21 janvier 1899

EXAMINATEURS DE LA THÈSE :

MM. FRŒLICH, professeur ..... *Président.*
MICHEL, professeur .....
PERRIN, agrégé ..... *Juges.*
BARTHÉLEMY, agrégé .....

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical

NANCY
IMPRIMERIE M. COLIN, 11, RUE DES QUATRE-ÉGLISES
—
1924

UNIVERSITÉ DE NANCY — FACULTÉ DE MÉDECINE

Doyen : M. L. SPILLMANN, ✲, I ◍.
Assesseur : M. E. SIMON, ✲, I ◍.
Doyen honoraire : M. F. GROSS, O ✲, I ◍.
Professeurs honoraires : MM. A. NICOLAS, ✲, I ◍ ; A. PRENANT, ✲, I ◍ ; F. GROSS, O ✲, I ◍ ; A. HERRGOTT, O. ✲, I ◍ ; WEISS, O ✲, I ◍.

Professeurs.

Chimie médicale et toxicologie	M. L. GARNIER, I ◍.
Hygiène	M. E. MACÉ, ✲, I ◍.
Clinique médicale	M. E. SIMON, ✲, I ◍
Histoire naturelle médicale	M. P. VUILLEMIN. ✲, I ◍.
Médecine légale	M. P. PARISOT, O ✲, I ◍.
Clinique des maladies des enfants	M. P. HAUSHALTER, ✲, I ◍
Anatomie pathologique	M. L. HOCHE, ✲, I ◍.
Clinique médicale	M. G. ETIENNE, ✲, I ◍.
Clinique chirurgicale	M. A. VAUTRIN, ✲, I ◍.
Clinique des maladies syphilitiques et cutanées	M. L. SPILLMANN, ✲, I ◍.
Clinique de chirurgie infantile et d'orthopédie	M. R. FRŒLICH, ✲, I ◍
Physiologie	M. M. LAMBERT, ✲, I ◍.
Clinique obstétricale et Accouchements	M. A. FRUHINSHOLZ, ✲, I ◍
Histologie	M. R. COLLIN, ✲, I ◍
Anatomie descriptive	M. M. LUCIEN, ✲, I ◍.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	M. P. JACQUES. ✲, I ◍.
Clinique des voies urinaires	M. P. ANDRÉ, ✲, I ◍.
Clinique chirurgicale	M. G MICHEL, ✲, I ◍.
Pathologie interne et clinique médicale propédeutique	M. L. RICHON, ✲, I ◍, agrégé libre.
Physique médicale	M. DUFOUR. ✲, I ◍.
Chimie médicale	M. H. ROBERT, I ◍.

Chargés de cours complémentaires.

Accouchements (cours théorique)	M. S REMY, I ◍, agrégé libre.
Clinique des maladies tuberculeuses (1)	M. M. PERRIN, ✲, I ◍, agrégé.
Thérapeutique	M. M. PERRIN, ✲, I ◍, agrégé.
Clinique des maladies tuberculeuses (1)	M. J. PARISOT, O ✲, I ◍, agrégé.
Pathologie expérimentale et pathologie générale	M. J. PARISOT, O ✲, I ◍, agrégé.
Pathologie externe	M. A. BINET, I ◍, agrégé libre.
Clinique chirurgicale élémentaire (1)	M. BINET, I ◍, agrégé libre.
Clinique des maladies contagieuses	M. L. CAUSSADE A ◍, agrégé.
Clinique ophtalmologique	M. P. JEANDELIZE, A ◍, agrégé,
Clinique des maladies mentales	M. R. LALANNE, I ◍.
Cours d'hydrologie	M. M. PERRIN. ✲, I. ◍, agrégé.
Médecine opératoire	M. M. BARTHÉLEMY, ✲, I ◍, agrégé.
Electrothérapie et radiologie	M. LAMY, I ◍, agrégé.

Agrégés en exercice

M. M. PERRIN, ✲, I ◍.	M. P. JEANDELIZE, A ◍.	M. WATRIN, ✲, I ◍.
M. G. THIRY, ✲, I ◍.	M. L. CAUSSADE, A ◍.	M. HAMANT, I ◍.
M. J. PARISOT, O ✲, I ◍.	M. M. BARTHÉLEMY, ✲, I ◍.	M. CORNIL, I ◍.
M P. MATHIEU, A ◍.	M. LAMY, I ◍.	M. DE LAVERGNE, ✲, I ◍.
M. L. JOB, ✲, I. ◍.	M. MUTEL, ✲, A ◍.	

Agrégés libres

MM. FÉVRIER, G O ✲, I ◍ ; G. GROSS, ✲, I ◍ ; S. REMY, I ◍ ; M. BUSQUET, I ◍ ; BINET, I ◍ ; FAIRISE, A ◍.

M. H. COIFFARD, I ◍, Secrétaire.
M. F. LAMBERT DES CILLEULS, ✲, ✠, I ◍, Secrétaire honoraire.

(1) Fondation de l'Université.

La Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend ni les approuver ni les improuver.

A la Mémoire de mon Père.

A ma Mère.

A la Mémoire de mon frère Yova.

A mes Frères et Sœurs.

A tous mes Amis.

A mon Maître et Président de thèse,

M. le Professeur Frœlich,

Professeur de Clinique chirurgicale infantile,

Chevalier de la Légion d'honneur.

A mes Juges.

A mes Maîtres de la Faculté de Médecine de Nancy

et de l'École de Médecine de Besançon.

AVANT-PROPOS

Il est des moments, dans la vie des hommes, dont le souvenir n'est effacé que par la mort. Au commencement de la terrible année 1916, qui vit la fin de la légendaire retraite d'Albanie, la France meurtrie elle-même mais toujours généreuse, nous arracha de la rive non civilisée de l'Adriatique où nous n'attendions plus que la mort. C'est pourquoi nous lui serons éternellement reconnaissant.

Avant de quitter ce beau pays de France, nous voulons remercier tous nos maîtres de la Faculté qui ont participé à notre formation médicale.

Nos remerciements vont, en particulier, à notre Maître, M. le Professeur Frœlich, qui a bien voulu nous confier le sujet de notre thèse inaugurale et en accepter la présidence.

Nous emportons les meilleurs souvenirs de MM. les Professeurs Etienne, Vautrin, Haushalter, Fruhinsholz, Richon et Spillmann, dont les cliniques magistrales ont contribué à notre formation médicale.

INTRODUCTION

Dans les temps anciens, les enfants présentant des malformations congénitales multiples, telles que nous les trouvons relatées dans l'observation que M. le Professeur Froelich nous a confiée pour l'élaboration de notre thèse inaugurale, n'avaient pas le droit de vivre. C'est ainsi qu'à Sparte et à Rome, la loi ordonnait leur meurtre. Le Christianisme leur a conquis le droit à la vie, et la chirurgie moderne s'efforce de les rendre utiles à la société. C'est pour cette raison que nous intitulerons ce travail :

Un cas de malformations congénitales multiples, traitement chirurgical.

Pour nous faciliter le travail, nous le diviserons en quatre parties :

Première partie : Exposé de l'observation.

Deuxième partie : Quelques considérations générales sur l'étiologie et la pathogénie des malformations congénitales en général.

Troisième partie : Une brève description des malfor-

mations observées sur notre sujet et leur traitement chirurgical actuel.

Quatrième partie : Conclusions.

Enfin, nous donnerons la liste des ouvrages dont nous nous sommes servi au cours de notre travail.

PREMIÈRE PARTIE

OBSERVATION

de M. le Professeur Frœlich

H. G., 13 mois, présente les malformations congénitales suivantes :

1° Deux mains bottes palmaires par absence du radius, mais avec conservation des deux doigts externes et de leurs métacarpiens ;

2° Deux luxations congénitales des hanches ;

3° Deux hernies inguinales ;

4° Un hypospadias balano-pénien ;

5° Une fossette coccygienne.

On aperçoit sur les deux saillies présentées par les cubitus une dépression cicatricielle, trace probable de compression ; il en est de même sur les deux têtes des péronés. La radiographie que nous reproduisons montre, d'une part, la luxation congénitale double des deux hanches, et l'absence des radius, avec persistance du pouce et de l'index et de leurs métacarpiens.

IIe PARTIE

Pathogénie des malformations en général

Pour comprendre la pathogénie d'une malformation, il est nécessaire de connaître son moment d'apparition au cours de l'évolution de l'embryon. Nous avons déjà dit qu'elle peut se produire à n'importe quel moment du développement embryonnaire, et comme le dit MARCHAND : « Plus la malformation est complexe, plus elle se forme de bonne heure. »

Dans les cas de malformations multiples, on se pose la question : Est-ce que toutes ces malformations se sont produites au même moment ? et sinon, laquelle est la première en date ?

Pour répondre à cette question, il faut rechercher si la cause en est commune, et cette recherche est très souvent extrêmement difficile.

Prenons comme exemple notre observation. Nous y rencontrons plusieurs malformations : luxations congénitales de la hanche, hypospadias, absences des radius, hernies inguinales, spina bifida occulta. Est-ce que toutes ces malformations sont dues à la même cause ? Sont-elles apparues au même moment ?

La réponse nécessite l'exposé embryogénique des organes qui se trouvent mal formés dans notre cas. Cette embryogénie, nous l'avons exposée plus loin, à propos de l'étude de chacune des malformations précitées.

Il est nécessaire encore d'exposer le mécanisme de l'évolution normale d'un embryon, afin de voir par quoi elle diffère de l'évolution des malformations. Ceci nous amènera à parler des soudures et des fissures qui sont des phénomènes qui accompagnent l'évolution normale. Mais ces phénomènes normaux du développement embryonnaire peuvent devenir la cause des malformations dans le cas où elles se forment trop vite ou trop tardivement, incomplètement, ou si elles se forment en un endroit où elle ne devraient pas exister, ou lorsqu'elles sont absentes à un endroit où elles devraient exister normalement.

C'est ainsi qu'un exemple typique de la soudure, dans le développement embryonnaire normal, nous est donné par l'utérus qui se forme par la soudure des deux canaux de Müller, et celui de la malformation par la soudure incomplète du canal uréthral dans l'hypospadias ; l'exemple de la fissuration normale s'observe dans le développement normal des doigts et celui de son absence, dans la syndactylie.

Dareste a émis l'opinion que tous les événements tératologéniques sont toujours la conséquence d'une modification de l'évolution embryonnaire. Deux procédés généraux, ajoute Dareste, interviennent en tératologie : l'arrêt de développement, fait initial de la monstruosité simple et l'union des parties similaires, fait initial de la monstruosité double. « L'arrêt de développement total ou partiel, dit-il, explique tous les faits de la manière la plus satisfaisante. L'arrêt de développement total exerce son

influence sur l'embryon, et peut, par conséquent, déterminer simultanément la production des anomalies les plus diverses, tandis que l'arrêt de développement partiel ne produit que des monstruosités locales, c'est-à-dire n'affectent que les régions du corps soumises à la pression extérieure. »

Étiologie des malformations congénitales en général

L'observation que nous présentons dans ce travail a trait à des malformations congénitales multiples observées chez un même sujet. Pour cette raison, nous croyons qu'il serait utile de présenter très brièvement l'étiologie des malformations congénitales en général. En ce qui concerne le moment d'apparition des malformations, nous dirons tout de suite qu'il est bien difficile de le préciser, et souvent même on est dans l'impossibilité de trouver la cause qui les a produites. Nous allons essayer de donner une classification des causes des malformations.

Classification des causes des malformations

Les malformations peuvent se produire pendant toute la durée de la vie embryonnaire. Ce premier fait établi, nous savons qu'une malformation peut être due non seulement à une cause pathogène se montrant pendant la vie embryonnaire, mais aussi à une cause existant même avant la fécondation, c'est-à-dire à un état pathologique de la cellule génitale. Dans ce dernier cas, il y a ce que

nous appelons l'hérédité pathologique. Ceci nous permet de classer les malformations en trois groupes :

Dans un *premier groupe*, nous rangeons les malformations où l'hérédité pathologique est nettement démontrée, c'est-à-dire celles dont la cause se trouvait dans une des deux cellules génitales déjà avant la fécondation (par vice du germe).

Dans un *deuxième groupe*, nous rangeons les malformations pour lesquelles l'hérédité pathologique n'est pas en cause.

Le *troisième groupe* comprendra les malformations où les causes des deux premiers groupes se trouvent réunies.

Premier groupe. — *Malformations par l'hérédité*

On comprend par le mot hérédité le cas où l'un des deux procréateurs transmet à son descendant une maladie ou une malformation qu'il présente lui-même ou qu'un de ses ascendants présentait déjà. Cette hérédité pathologique peut être directe ou croisée. L'hérédité directe est celle où le sexe des parents et celui des descendants n'intervient en rien dans la transmission de la tare. Dans l'hérédité croisée, par contre, la tare est transmise par un des parents, resté indemne de cette tare, à son descendant du sexe opposé.

Deuxième groupe. — *Malformations dont l'hérédité n'est pas en cause*

Les plus importantes causes de ce groupe sont :

a) *Causes mécaniques*

Parmi toutes les causes de malformations, les causes mécaniques sont les plus accessibles à nos idées et per-

sonne ne doute plus qu'elles peuvent produire des malformations. L'étude anatomo-clinique nous le démontre facilement.

Le traumatisme, pendant la période de gestation, est très souvent invoqué comme cause des malformations que présente l'enfant. Il va de soi que cette invocation seule de traumatisme ne suffit pas pour assurer que la malformation en cause est vraiment due au traumatisme invoqué. Il faut se garder de nier toute la valeur du traumatisme dans la production des malformations, car il existe des cas où l'avortement, survenu un certain temps après le traumatisme, on est obligé de se servir de lui pour expliquer la malformation constatée sur l'œuf.

Les anomalies de l'utérus (utérus bicorne) ou de l'amnios peuvent être des causes mécaniques de malformations. Dans ces cas, les malformations portent sur la colonne vertébrale.

Des malformations par pression sont souvent observées dans les cas de grossesse extra-utérine.

Il faut remarquer qu'une malformation peut mécaniquement en provoquer une autre. Dans ce cas, nous pourrions parler d'une malformation mécanique secondaire.

On peut citer facilement des exemples de ces malformations mécaniques.

Hydramnios. — Au début de la grossesse, l'hydramnios peut détruire complètement le fœtus par la pression, mais s'il arrive plus tard, il est difficile de l'incriminer comme producteur des malformations observées, puisqu'on ne trouve des malformations dans tous les cas où on trouve de l'hydramnios. Par contre, il est beaucoup plus raison-

nable d'admettre, avec Marchand, que, dans les cas où l'on trouve en même temps et l'hydramnios et des malformations, que l'hydramnios n'est pas la cause, mais la conséquence de la malformation.

Après l'hydramnios, il faut encore dire que le manque de liquide amniotique, en favorisant la pression utérine sur le fœtus, peut être la cause mécanique de malformation.

Cordons et brides amniotiques. — Sous l'influence de certaines conditions, dont la plus évidente semble être le peu de liquide amniotique, les diverses parties de l'amnios viennent en contact avec certains points de leur face et se soudent entre elles ou avec la surface du fœtus. Sous l'influence de tiraillements ultérieurs dus au développement de l'œuf, il se forme soit des cordons, soit des brides amniotiques ; surviennent d'autres tiraillements, dus très souvent à des mouvements spontanés de l'embryon, le cordon primitif se déchire et seulement dans ce cas subsiste un pendant très fin.

On admet que la majorité de ces soudures se forment dès le début de la grossesse, et que plus tôt elles se forment, plus grands sont les méfaits qui en résultent.

Les malformations que l'on peut attribuer aux cordons et brides amniotiques sont nombreuses, dont les plus graves sont : amputation des doigts, d'un membre ou d'une partie du membre.

Dans ce chapitre, nous croyons utile de dire que les anomalies imputées au cordon ombilical qu'on rencontre souvent enroulé autour d'un membre sont en général peu graves, sauf dans les cas où, noué autour du cou, il provoque la mort du fœtus, par compression ; mais, dans ce cas, il n'y a pas de malformation, mais la mort.

b) *Causes psychiques*

Une grande valeur est attribuée par le peuple à la peur pour la production des malformations. Sans y attribuer l'importance que lui donne l'imagination populaire, nous manquons des preuves irréfutables qui mettraient cette imagination en défaut et de nier l'action de l'émotion dans les modifications de développement.

Quant aux « envies de la femme enceinte », leur action dans la production des malformations qui leur sont imputées (taches de lait, etc.) est absolument inexistante.

Il reste encore à dire quelques mots du « regard des femmes enceintes ». Les malformations qui lui sont attribuées, telles que « bec de lièvre » et autres, ne peuvent lui être reprochées, parce que les mêmes malformations se rencontrent aussi chez les animaux. D'autre part, il existe une autre raison pour nier toute action de ce regard des femmes enceintes. Comment admettre, par exemple, l'influence de ce regard dans le cas de grossesse gemellaire où l'un des enfants présente des malformations, tandis que l'autre reste normal ?

c) *Influences physiques*

La température. — L'influence de la température dans la production des malformations est difficile à envisager, car nous savons que la température dans le corps des mammifères est très stable. De même, il est difficile de donner plus d'importance à la fièvre qui se serait déclarée pendant la grossesse.

d) *Influences chimiques*

Si les influences physiques ne paraissent jouer aucun rôle dans la production des malformations, l'influence chimique est plus souvent mise en cause. C'est ainsi que l'alcool ou l'usage prolongé des médicaments pourrait être la cause des malformations. Herwig incrimine ces causes chimiques dans la production de spina bifida. Mais d'après Schwalbe, quoique des expériences faites sur des animaux prouvent que des influences chimiques sur les œufs peuvent très bien provoquer des malformations, elles n'ont que la valeur d'une hypothèse dans le genre humain.

e) *Les maladies fœtales*

On n'est pas encore bien d'accord sur ce qu'on doit appeler la maladie fœtale, et par conséquent il est très difficile de se prononcer sur leur rôle dans la production des malformations.

IIIe PARTIE

Main botte

La main botte est caractérisée par la déviation permanente de la main sur l'avant-bras. Cette déviation se fait rarement du côté dorsal — par extension — ce qui fait que presque toutes les mains bottes sont palmaires, c'est-à-dire que la déviation s'est faite dans le sens de la flexion.

Kirmisson divise les mains bottes en deux grands groupes, suivant que le squelette est bien formé ou présente des malformations.

Main botte avec squelette bien formé, est très rare et se trouve le plus souvent déviée dans le sens cubito-palmaire. D'après Dareste, elle résulte de l'étroitesse de l'amnios ou brides cloisonnant la cavité amniotique. Pourtant, l'hérédité est démontrée dans quelques cas et la paralysie congénitale peut être incriminée dans d'autres cas (P. Piéchaud et M. Denucé).

Les mouvements actifs sont pénibles et limités, mais les mouvements passifs sont possibles. Cependant, pendant l'extension de la main sur l'avant-bras, les doigts se fléchissent dans la paume de la main, comme si les fléchisseurs étaient raccourcis. Les muscles ne sont pas paralysés puisqu'ils réagissent à l'électrisation.

Main botte par malformations squelettiques. — Main botte par malformation des os du tarse, se rencontre extrêmement rarement. Par contre, nous savons que presque toutes les mains bottes que l'on rencontre sont le résultat, soit :

1° De l'insuffisance de longueur de l'un des deux os de l'avant-bras ;

2° De l'absence totale de l'un de ces deux os.

Dans les deux cas, la malformation est produite par un arrêt de développement de l'os en défaut.

Nous jugeons utile, pour la clarté de l'exposition et la compréhension de cet arrêt de développement dans l'évolution de l'os qui se trouve déficitaire ou absent et par suite produit la malformation qui nous intéresse, de dire quelques mots de l'embryologie des membres.

A un certain moment de l'évolution de l'embryon, nous voyons se détacher de l'ovoïde qui représente à ce moment l'embryon, deux paires de palettes dont une paire porte le nom de palettes caudales et dont la seconde est formée par les palettes céphaliques. Un peu plus tard, ces palettes qui, au commencement, avaient la forme de bourgeons, se caractérisent davantage et se trouvent rattachées à l'ovoïde embryonnaire par un pédoncule.

Un peu plus tard encore, on assiste à l'apparition de dix rayons dans chaque palette. Au cours de l'évolution, ces rayons s'unissent deux par deux et donnent naissance aux cinq rayons secondaires qui aboutissent à la formation de cinq doigts normaux. Si cette union ne se fait pas, ou ne se fait seulement qu'entre un certain nombre de rayons primitifs, nous assistons à la formation des doigts surnuméraires. Dans ce cas, il y a une interruption, un arrêt de développement normal de l'embryon, survenu au

moment de soudure des rayons primitifs. Ce nombre de dix rayons primitifs nous explique le fait qu'on ne trouve jamais plus de cinq doigts surnuméraires.

Nous nous sommes arrêté au développement des doigts, quoiqu'il n'a pas trait à notre observation, parce que cet arrêt de développement est plus facile à exposer et plus facile à saisir que l'arrêt de développement du radius qui se trouve en cause dans notre cas de la main botte radio-palmaire, que nous exposerons de même.

L'apparition de dix rayons primitifs dans la palette est suivie de l'apparition, d'abord de deux rayons parallèles, puis d'un troisième au-dessus des deux premiers, dans le pédoncule qui la rattache à l'embryon. Les deux premiers rayons aboutiront à la formation, soit de radius et cubitus, soit de tibia et péroné, suivant qu'il s'agit du pédoncule appartenant à l'extrémité céphalique ou caudale.

Le troisième rayon donnera de même, soit l'humérus, soit le fémur. Si l'arrêt de développement se produit au moment de l'apparition de ces rayons, il y aura absence totale de l'os correspondant sur lequel l'arrêt a porté. Si, par contre, cet arrêt se manifeste plus tard, nous observons l'insuffisance de longueur de l'os sur lequel il s'est produit.

Dans le cas de notre observation, la radiographie montre l'absence totale des deux radius, ce qui nous permet de penser que l'arrêt de développement s'est manifesté tout au début de l'évolution de l'embryon, c'est-à-dire au moment de l'apparition des rayons qui devaient aboutir à la formation des radius.

Il faut encore dire que, parmi les mains bottes, par l'insuffisance ou l'absence de l'un des os de l'avant-bras,

le type radio-palmaire est le plus fréquent ; souvent, en même temps que l'absence du radius, on trouve un arrêt de développement des os du carpe et l'absence des deux premiers doigts — pouce et index — et de leurs métacarpiens, ce qui n'est pas le cas dans notre observation.

Les muscles de la région externe sont atrophiés en même temps que les radiaux et les supinateurs.

La main botte par absence incomplète du radius est plus rare. Quant au cubitus, son insuffisance ou son absence complète sont encore beaucoup plus rares.

Traitement. — Le traitement de la main botte avec le squelette bien formé, consiste en massages continués par l'emploi d'appareils articulés au niveau du poignet. Ce traitement donne de bons résultats chez les tout jeunes enfants. Chez les enfants plus âgés, si la rétraction musculaire oppose une résistance trop grande au redressement, la tenotomie est indiquée ; mais si les muscles sont atrophiés, l'anastomose tendineuse s'impose.

Le traitement de la main botte par malformation squelettique est plus difficile. Dans le cas d'une main botte par l'absence de l'un des os de l'avant-bras, notre Maître, M. le Professeur Frœlich, obtient d'excellents résultats par la bifurcation de l'os normal. Cette bifurcation se fait de la façon suivante : on coupe l'os présent à quelques centimètres au-dessus de son extrémité inférieure, puis le bout supérieur de l'os coupé est amené au contact du carpe, à la place que devait occuper l'os manquant. Les deux parties de l'os sectionné, mises en contact, font une fourchette, d'où le nom de bifurcation que l'on donne à cette opération. L'opération terminée, on immobilise pendant six semaines dans le plâtre.

Des luxations congénitales de la hanche

Définition. — On donne le nom de luxation congénitale de la hanche à l'absence de la tête fémorale dans la cavité cotyloïde et à sa présence hors de cette cavité, constatée dès la naissance de l'enfant ou lorsque celui-ci commence à marcher.

Cette définition posée, il faut de suite constater que la luxation congénitale de la hanche peut être observée sous deux formes cliniques qui sont les suivantes :

1° Forme unilatérale ;

2° Forme bilatérale.

Etiologie. — Dans l'étiologie de la luxation congénitale de la hanche, le sexe joue certainement un rôle très important puisqu'on la rencontre beaucoup plus fréquemment chez les filles que chez les garçons. Des observations de notre Maître M. le Professeur Froelich, il résulte que, sur 10 cas de cette affection, 9 sont observés chez des filles et un seulement chez des garçons. M. Le Damany trouve que la fréquence de l'infirmité chez la femme est environ quatre fois plus grande que chez l'homme.

Ce premier point établi, nous dirons que l'hérédité entre pour un tiers des cas dans la ligne de compte pour les cas observés par notre Maître M. le Professeur Froelich. Pourtant, ce chiffre doit être au-dessous de la vérité, parce que bon nombre de ces luxations nous échappe, soit par ignorance, soit par omission voulue des parents, et nous pensons qu'il n'est pas exagéré d'admettre que

l'hérédité est en cause dans 50 % des cas de luxations congénitales de la hanche.

L'influence de la race paraît manifeste sur la fréquence de la luxation congénitale de la hanche. M. Le Damany se base sur le fait que le docteur Decorse a pu examiner 25.000 Soudanais et Soudanaises sans en constater un seul cas ; un autre a examiné, au cours de vaccinations, 15.000 nègres et négresses d'Afrique sans plus de succès. Chez les nègres des autres pays, il en est de même et l'auteur précité donne la formule suivante : « Plus une race humaine est élevée anthropologiquement parlant, plus la luxation congénitale de la hanche y est fréquente. » Puis il ajoute : « Dans l'humanité contemporaine, la luxation congénitale de la hanche a son minimum de fréquence chez l'homme de la race noire et son maximum chez la femme de la race blanche. »

La cause de cette rareté de la luxation de la hanche chez les nègres pourrait encore s'expliquer par le fait que les mères portent leurs nourrissons « à cheval » sur le dos, ce qui constitue un véritable traitement préventif de l'infirmité qui nous intéresse.

Le fait que, dans certaines régions ou contrées, on observe beaucoup plus de ces luxations que dans d'autres, doit surtout être attribuée à l'influence de l'hérédité. C'est ainsi qu'à Lauvollon (Côtes-du-Nord), cette fréquence est telle qu'on y rencontre un luxé pour 77 habitants. Un autre village dans le même département compte un luxé pour 63 habitants, alors que dans les communes voisines on n'en trouve qu'un cas pour 200 à 300 habitants. Dans le sud de la Bretagne, et surtout à Vannes et dans ses environs, la luxation congénitale de la hanche est de

5 p. 1.000 au moins chez la femme ; chez l'homme, elle varie autour de 1 p. 1.000.

Pour terminer ce chapitre sur l'étiologie de la luxation congénitale de la hanche, nous dirons que la syphilis est quelquefois invoquée comme une cause de cette malformation. Mais, comment alors expliquer le fait que la luxation congénitale de la hanche se rencontre plus fréquemment dans la campagne où la syphilis se voit certainement moins que dans la ville ? et que, d'autre part, dans le Soudan, où, d'après le docteur Decorse, la syphilis « s'en donne à cœur joie », cette malformation est à peu près inexistante ?

Enfin, l'alcoolisme chez les parents est quelquefois mis en cause, mais son action n'est pas démontrée.

Symptomes. — L'interrogation consiste surtout dans la recherche de l'hérédité familiale et le moment où l'enfant commence à marcher. Le plus souvent, on apprend que l'enfant a commencé à marcher tard, vers 14, 16 ou 18 mois, et qu'il se fatiguait vite.

Les principaux symptômes révélés par l'examen du petit malade sont :

1° *La boîterie*, qui a un caractère spécial. Dans le cas de luxation unilatérale, à chaque pas qu'il fait, l'enfant se penche du côté malade, comme si la terre se dérobait sous son pied : c'est ce qu'on appelle la *claudication*.

Dans les luxations bilatérales, ce mouvement se produit des deux côtés et alors il n'y a plus de claudication, mais du dandinement ; d'où une expression imagée de « démarche de canard ».

Cette boîterie s'explique par le fait que la tête du fémur,

sortie de la cavité glénoïde, ne fournit plus au poids du corps un appui solide et stable ;

2° *Raccourcissement du membre atteint.* — La valeur de ce raccourcissement doit, de préférence, être évaluée en mesurant la hauteur d'ascension du grand trochanter au-dessus de la ligne de Nélaton, et non en mesurant la longueur du membre de l'épine iliaque antéro-supérieure à la malléole interne. Du reste, dans les cas de luxations bilatérales, cette manière de procéder est la seule possible ;

3° *Saillie du grand trochanter*, au-dessus de la ligne de Nélaton qui remonte, et dont l'ascension est visible à chaque pas fait par l'enfant ;

4° Tous les *mouvements* du membre sont possibles, mais l'abduction est très gênée par suite du raccourcissement des adducteurs ;

5° *Atrophie* du ou des membres atteints ;

6° Les fessiers sont insuffisants et donnent le signe de Tredelenbourg. De plus, dans les luxations bilatérales, on constate encore trois déformations importantes :

D'abord, l'ensellure lombaire, qui est due au mouvement de l'hyperextension du râchis lombaire, qui se passe dans sa portion sacro-lombaire et qui a pour but de rétablir le centre de gravité du corps, compromis par la position nouvelle de deux têtes fémorales sorties de leurs cavités cotyloïdes et placées en arrière dans les fosses iliaques ;

Ensuite, la *flexion des cuisses*, qui a pour but de rétablir l'équilibre du tronc ;

Enfin, l'*adduction progressive*, qui devient très gênante pour la marche.

La radiographie est surtout nécessaire, et même indispensable à la vérification de la réduction obtenue ; ce qui ne veut pas dire qu'elle ne soit pas utile pour le diagnostic.

Diagnostic. — Le diagnostic différentiel doit surtout être fait avec : coxa vara, paralysie infantile partielle lorsqu'elle n'atteint que les fessiers, et coxalgie.

Dans la coxa-vara, il y a de la claudication due au raccourcissement des fessiers, la tête fémorale est à sa place normale, malgré que le grand trochanter se trouve au-dessus de la ligne de Roser-Nélaton.

Dans la paralysie infantile, les parents nous diront que l'enfant marchait bien avant la maladie fébrile qu'il a eue, et que c'est seulement après que la boîterie s'est annoncée. De plus, on constatera facilement que la tête fémorale est à sa place normale et qu'il y a de l'atrophie musculaire.

Dans la coxalgie, avant de boîter, l'enfant a eu une marche normale. En plus d'une gêne dans la marche, nous constaterons de la raideur musculaire, de la douleur ; l'atrophie des muscles articulaires sera accompagnée de l'engorgement des ganglions de l'aîne qui ne s'observe pas dans la luxation congénitale de la hanche.

Pathogénie

Pour comprendre le mécanisme par lequel se produit la luxation congénitale de la hanche, il faut étudier les malformations et les déformations subies par le fémur et la cavité cotyloïde dans ces luxations. Les conditions mécaniques dans lesquelles se trouve placée la hanche humaine,

avant et après la naissance, expliquent aussi pourquoi les luxations de la hanche sont plus fréquentes que celles des autres diarthroses.

Etudions d'abord la cavité cotyloïde, et il nous sera facile de constater qu'elle présente une trop grande inclinaison en avant, ce qui est la persistance de l'état fœtal de cette même cavité.

Les causes de ces malformations sont encore mal connues. Dupuytren les attribue à un vice primordial du germe. Brechet, et à la suite Kirmisson et Lannelongue, sont d'accord en invoquant un arrêt de développement de l'articulation. Pourtant, force nous est d'avouer que, jusqu'aujourd'hui, la seule chose qui soit nette est l'influence héréditaire, clairement établie par Houchard, dans sa thèse sur *L'Hérédité dans la luxation congénitale de la hanche.*

Orientons à présent notre étude vers le fémur et nous constaterons sans peine qu'il est déformé, tordu. Comme l'a établi M. Le Damany, cette torsion du fémur est spéciale à l'homme et résulte de la tendance à l'accommodation du fœtus humain à la marche debout.

Cette accommodation, c'est-à-dire la torsion du fémur, ne s'observe que vers la fin de la vie intra-utérine (les trois derniers mois). Le fœtus se trouve en quelque sorte à l'étroit dans l'utérus, alors qu'au quatrième mois, il nage dans le liquide amniotique, ce qui explique l'absence de cette déformation à cette époque de gestation.

Le Damany a constaté qu'après la naissance, où la torsion du fémur atteignait son maximum : 35°, il se produit une détorsion du même os, si bien que chez l'homme adulte, on n'observe plus qu'une torsion de 13° ; et il dit : « La torsion est due aux difficultés de l'adaptation

de la forme du fœtus à la forme de la cavité utérine maternelle. La détorsion est le résultat des difficultés de l'adaptation de la forme de l'enfant au decubitus allongé et à la station debout. »

Cette torsion se produit de la façon suivante : par le besoin d'accommodation, il y a flexion des cuisses sur le bassin. Ce besoin se dessinant de plus en plus à mesure que la vie intra-utérine approche de sa fin, la cuisse vient buter contre l'épine iliaque antérieure et supérieure et, de ce fait, se trouve transformée en levier du premier genre.

La poussée de la paroi utérine continuant à s'exercer sur le genou, tend à l'augmentation de la flexion de la cuisse ; l'épine iliaque, formant le point d'appui du levier, et le cotyl, s'opposant à ce mouvement, le fémur se tord à l'union de la dyaphise et de l'épiphyse supérieure.

Ce même mouvement de la flexion de la cuisse qui tend à éloigner la tête fémorale du cotyl, explique la persistance de l'état fœtal de la cavité cotyloïde, c'est-à-dire son peu de profondeur, par éloignement de l'agent stimulant le creusement de cette cavité.

La meilleure preuve que la tête fémorale est l'agent provocateur du creusement de la cavité cotyloïde se trouve dans le traitement de la luxation qui nous occupe, et qui, en mettant en contact les deux surfaces articulaires, provoque l'augmentation de volume de la cavité cotyloïde, jusqu'alors peu profonde.

La luxation de la hanche est le résultat de la mauvaise orientation des deux surfaces articulaires. En effet, la cavité cotyloïde anteversée, regarde en bas, en dehors et en avant. Le fémur, très tordu, dirige son col et sa tête en haut, en dedans et en arrière. C'est la position qu'occupe la surface articulaire dans la cavité utérine ; elle est

excellente et empêche la production de luxation ; mais, avec la naissance, tout change : l'enfant se défléchit, les membres inférieurs se portent en extension et, dans cette position, la tête fémorale ne regarde plus en haut, en dedans et en arrière, mais en avant et en dedans.

L'orientation des surfaces articulaires de la hanche n'est plus que satisfaisante ; mais que la somme des angles d'inclinaison de la cavité cotyloïde en avant (inclinaison normale : 20°, Le Damany) et de torsion du fémur (inclinaison normale : 35°) dépasse le chiffre du maximum normal que Le Damany fixe à 60°, l'orientation des surfaces articulaires devient mauvaise ; la coaptation est impossible, les muscles longitudinaux attirent le fémur en haut, et plus tard, la station debout aidant, la tête fémorale glisse par-dessus le rebord cotyloïde : la luxation est produite.

Elle est congénitale, parce que la déformation qui est cause de la torsion du fémur s'est produite avant la naissance, pendant la vie intra-utérine.

Le Damany explique la plus grande fréquence de luxation congénitale de la hanche chez les filles par ce fait que : « Schématiquement, les filles ont un bassin plus cylindrique, leurs cavités cotyloïdes regardent moins en bas. Les garçons ont un bassin plus cônique, à sommet inférieur et, par suite, leurs cavités cotyloïdes sont plus inclinées vers le bas. Il en résulte une différence de stabilité, comparable à celle d'un chapeau posé sur la tête, et d'un penché sur l'oreille : le premier tient bien, alors que l'autre ne tient pas. »

D'autre part, l'auteur, d'après les mensurations qu'il a faites, a trouvé que les fémurs des filles sont généralement plus tordus que ceux des garçons, et que leurs cavités

cotyloïdes sont moins profondes ; et il conclut : « Déjà plus prédisposées à la luxation, parce que, à la naissance, leurs fémurs sont plus tordus et leurs cavités cotyloïdes moins profondes, les filles le sont également après, parce que leurs cavités cotyloïdes sont moins inclinées en bas. »

Anatomie pathologique

Au point de vue anatomo-pathologique, il faut diviser les cas de luxation congénitale de la hanche en deux groupes :

Le premier groupe comprendra les cas de luxations observées chez *les tout jeunes enfants ;* le deuxième groupe mentionnera les cas vus chez *des enfants plus âgés.*

Dans chacun de ces groupes, nous examinerons successivement : la cavité glénoïde, la tête fémorale, le ligament rond, la capsule articulaire, les muscles.

Premier groupe

Cavité glénoïde. — Elle est comme aplatie, insuffisamment développée, et au lieu d'avoir la forme d'une coupe, elle a celle d'une soucoupe, par suite d'affaissement du sourcil cotyloïdien. Entre ces deux formes extrêmes, s'en trouvent d'autres de transition.

Tête fémorale. — La radiographie montre la tête petite, atrophiée, comme luxée en haut et en avant, sur le col. A mesure que la lésion vieillit et que l'enfant marche, la tête se déforme et s'éloigne de plus en plus du cotyl.

Ligament rond. — Il fait ordinairement défaut, dans 79 % des cas selon Lorentz.

Capsule articulaire. — Capsule allongée, qui a subi plus ou moins la transformation fibreuse, est devenue plus épaisse, mais n'est pas rompue. La luxation congénitale de la hanche diffère de la luxation traumatique par ce fait qu'elle est intracapsulaire.

Muscles. — Les adducteurs sont raccourcis et commencent à subir la transformation fibreuse.

Deuxième groupe

Cas de luxations existant depuis une ou plusieurs années

Cavité cotyloïde. — Elle est plus ou moins transformée et, au lieu de présenter une forme hémisphérique, elle épouse l'aspect triangulaire, à sommet inférieur et antérieur, et à la base supérieure et postérieure, tout en gardant une certaine profondeur, ou, par contre, s'effaçant et pouvant être le siège d'une exostose. De plus, on peut observer un ou plusieurs néocotyls, qui, alors, marquent les étapes successives d'arrêt de la tête fémorale dans son mouvement d'éloignement de la cavité cotyloïde primitive.

Tête fémorale. — Les déformations de la tête du fémur peuvent être précoces ou tardives. Parmi les déformations précoces, une seule est importante : c'est l'antétorsion et l'antéversion de l'extrémité supérieure du fémur. Elle est toujours très prononcée. Dans ces cas, on a pu voir le col fortement concave en arrière, comme si la tête avait subi des poussées d'avant en arrière. Ce col, fréquemment raccourci, est parfois abaissé en varrus ; mais parfois il garde longtemps sa forme normale.

Parmi les déformations tardives, les plus intéressantes

se trouvent les formes en tampon de wagon, mais ordinairement, on voit la forme pointue, comparée à celle d'un gland.

La surface de la tête reste lisse et recouverte de son cartilage d'encroûtement. Mais il peut arriver qu'à la longue la tête s'atrophie à peu près complètement.

Ligament rond. — Le ligament rond n'existe plus.

Capsule. — La capsule articulaire, sous l'influence des tractions musculaires, s'allonge et se rétrécit en sablier, devient fibreuse et peut même contracter des adhérences, soit avec la tête du fémur, soit avec le cotyl, ce qui empêche la réduction.

Muscles. — Les adducteurs et tous les fléchisseurs sont raccourcis.

Traitement

Le traitement actuel de la luxation congénitale de la hanche s'inspire des notions pathogéniques que nous avons déjà décrites. Il s'agit, notamment, de réaliser une bonne coaptation des deux surfaces articulaires, c'est-à-dire de rendre à la cavité cotyloïde l'agent stimulateur de son creusement, la tête du fémur ; et de maintenir cette coaptation le temps nécessaire à la réfection de la cavité cotyloïde.

Ceci dit, notons de suite qu'il existe deux méthodes de traitement :

1° Traitement sanglant ;
2° Traitement non sanglant.

Traitement sanglant. — La méthode par traitement sanglant est due au chirurgien allemand Hoffa. Elle est basée sur le fait que la cavité cotyloïde étant comblée, ne

peut contenir la tête fémorale ; et par conséquent, il faut la creuser. Cette méthode, même améliorée par Lorentz, a perdu actuellement tous ses adeptes, et le traitement sanglant actuel, qui porte le nom d'ostéotomie sous-trochantérienne, n'est employé pour réduire une luxation, mais seulement comme un traitement palliatif dans les cas des luxations irréductibles par la méthode non sanglante.

Traitement non sanglant. — Pravaz, de Lyon, fut le premier qui, en 1838, essaya le traitement non sanglant de la luxation congénitale de la hanche. Seulement, n'étant secondé ni par l'anesthésie, ni par les appareils plâtrés, ni par la radiographie, il était condamné d'avance à l'insuccès.

Plus tard, en 1887, Paci, de Pise, reprend la réduction non sanglante de la luxation de la hanche et, grâce à l'anesthésie, peut la pratiquer en une seule séance. Mais son procédé comprend bien des manœuvres inutiles, et même nuisibles.

Enfin, Lorentz apporte certaines modifications à la méthode de Paci et fait ainsi un grand progrès.

La méthode Lorentz se résume ainsi : après l'anesthésie de l'enfant, par un pétrissage énergique, on supprime la résistance des adducteurs, qui se rompent, puis vient la flexion de la cuisse sur le bassin, au maximum. Lorentz pratique la réduction en même temps que l'abduction et agit ainsi : il pratique sur le fémur, fléchi à angle droit, une traction verticale, c'est-à-dire perpendiculaire au plan de la table, tandis que le membre est porté en abduction forcée, progressive, et que le pouce de la main gauche presse sur le grand trochanter pour le faire passer par dessus le rebord postérieur de la cavité cotyloïde.

L'immobilisation se fait par trois appareils successifs, et chacun reste en place pendant deux ou trois mois. Le premier fixe la cuisse en flexion de 70° combinée à l'abduction à 90° ; le genou est fléchi à angle droit. Le deuxième appareil remet le membre inférieur en extension complète, mais combinée à une abduction de 45° et une forte rotation en dedans. Enfin, le troisième ramène le membre traité en parallélisme avec le membre sain. La durée totale de l'immobilisation est de 6 à 8 mois, après lesquels on commence des manœuvres et des exercices pour rendre la souplesse à l'articulation.

Toutes les méthodes de traitement employées par différents chirurgiens ne sont que des modifications de la méthode de Lorentz, et c'est pourquoi nous jugeons utile de ne nous arrêter que sur celles employées par M. Le Damany et notre Maître M. le Professeur Frœlich.

Ce qui caractérise surtout la méthode de M. Le Damany, ce n'est pas la réduction, mais bien l'immobilisation du membre après la réduction obtenue. En effet, l'immobilisation se fait d'abord dans un appareil plâtré en position d'abduction et de flexion de 90°. Dans les cas de luxations unilatérales, le genou est fléchi à 45° tandis que dans les cas de luxations bilatérales, cette flexion se fait à 90°. Cet appareil plâtré est gardé pendant 3 mois, après quoi on l'enlève, et à ce moment commence la deuxième phase du traitement, où la phase de mobilisation raisonnée. Voici le résumé de l'appareil destiné à assurer cette mobilisation :

Sur un corset plâtré est scellé un plateau métallique ; de ce plateau part une tige métallique terminée par un bracelet qui, entourant la cuisse près du genou, maintient l'abduction. A ce même plateau est rattachée une autre

pièce qui, passant sous la racine de la cuisse, empêche la déflexion et permet la détorsion.

C'est là l'appareil pour les luxations unilatérales ; celui, spécial aux luxations bilatérales et composé de la même manière, seulement, sur un plateau unique, sont moulées deux catégories symétriques des pièces dont l'une diverge à droite et l'autre à gauche.

La mise en place de cet appareil est un peu compliquée et nécessite une certaine expérience, comme l'avoue du reste M. Le Damany lui-même dans son livre : *La luxation congénitale de la hanche.*

La méthode qu'emploie M. le Professeur Frœlich est la suivante :

La réduction s'opère par le procédé de Lorentz modifié par Kirmisson, c'est-à-dire par la flexion du membre, combinée à l'abduction moyenne et la rotation en dehors ; ce mouvement amène la tête sur le rebord postérieur du cotyle. Pour l'y engager, on saisit le genou d'une main et on exerce la rotation en dehors, tandis que le poing de l'autre main appuie en arrière du grand trochanter et s'efforce de pousser l'extrémité supérieure du fémur d'arrière en avant et de dehors en dedans. A un moment donné, on sent un petit craquement, un petit ressaut, et la tête pénètre dans la cavité cotyloïde.

L'immobilisation se fait dans un plâtre pendant quatre mois en abduction et flexion à 90°, puis un mois sans plâtre dans la même position. Vient ensuite le contrôle radiographique et le réapprentissage de la marche, qui peut durer plusieurs mois. Pendant cette dernière période, l'enfant peut être couché ou marcher, mais il ne doit jamais être assis, ou alors à cheval, sur une sellette, un

chevalet, ou placé sur une chaise ordinaire, les jambes allongées.

Avec sa méthode, M. Frœlich, comme il l'a exposée à la troisième réunion de la Société Française d'Orthopédie tenue le 5 octobre 1921 à Strasbourg, obtient 75 % de résultats fonctionnels parfaits.

Dans la discussion qui suivit le rapport de M. Frœlich, M. André Trèves, en se basant sur la statistique de MM. Broca et Manjoni d'Intignano (parue en septembre 1921 dans la *Revue d'Orthopédie*) et portant sur 51 malades dont 23 ont été traités par l'ancienne méthode des plâtres en deux positions, 19 par l'appareil de Le Damany, 9 par le plâtre en abduction coupé au-dessus du genou au bout de trois mois pour permettre la marche, conclut : « La comparaison est donc tout à l'avantage de Le Damany puisque, sur les 19 cas traités par cet appareil, il a eu 12 résultats parfaits, avec, pour quelques-uns, de légères déformations anatomiques, surtout un léger valgus », ce qui fait 63,92 % des cas.

M. Le Damany ne donne pas de statistique nette.

Maintenant, si nous comparons les résultats parfaits du traitement de la luxation congénitale de la hanche, obtenus par la méthode de Le Damany (63,92 %) à ceux obtenus par M. Frœlich (75 %), il en résulte que cette dernière est nettement supérieure non seulement par les résultats, mais encore par sa simplicité.

Pour terminer notre article sur le traitement, nous dirons encore que l'âge, au moment de l'opération, influe beaucoup sur le résultat. Les meilleurs résultats obtenus sont ceux dont l'opération a été exécutée avant la quatrième année. Passé cet âge, les bons résultats sont en rapport inverse avec l'âge de l'enfant.

Hernies inguinales congénitales

Ce chapitre de la hernie inguinale congénitale sera très court, parce que la malformation dont il traite est bien connue de tous, et longuement développée dans tous les traités et précis de la pathologie externe. Nous nous bornerons seulement à dire quelques mots brefs sur le traitement de cette hernie, chez le tout jeune enfant. Jusqu'à deux ans révolus, le bandage en caoutchouc à pelote insufflée donne très souvent de bons résultats ; mais si, malgré ce bandage, la hernie grossit ou devient irréductible, le traitement radical s'impose. Passé cet âge de deux ans, la guérison par bandage étant improbable, l'opération reprend ses droits.

La cure radicale, chez les tout petits malades que sont les nourrissons, n'a que deux inconvénients : la perte de calorique pendant l'opération et l'infection de la plaie par les souillures de l'enfant. Mais les deux sont évitables.

L'opération de la hernie chez l'enfant comprend ces quatre temps principaux :

1° Découverte du pédoncule à l'anneau ;
2° Section de ce pédoncule après la ligature ;
3° Fermeture de l'anneau au crin ;
4° Fermeture de la peau avec des agrafes de Michel.

Hypospadias

Définition. — Le nom de l'hypospadias est donné à une ouverture anormale et congénitale, siégeant sur la paroi inférieure de l'urèthre.

Etiologie et pathogénie. — Haller avait émis l'hypothèse d'après laquelle l'hypospadias serait dû à la rupture du canal distendu en arrière d'une oblitération, mais cette hypothèse est aujourd'hui complètement abandonnée parce que, comme le dit Broca : « Cette malformation est cependant une de celles qui s'expliquent le mieux par un arrêt de développement, de cause d'ailleurs inconnue, la soudure des replis génitaux ne se faisant pas. »

Et en effet, il suffit de connaître l'évolution embryogénique de l'urèthre pour souscrire à la théorie d'arrêt du développement.

L'embryogénie nous apprend : « En résumé, la formation du canal de l'urèthre se fait en deux temps et par trois tronçons. — En deux temps qui, normalement, se succèdent d'arrière en avant : c'est d'abord une gouttière, puis, par la convergence des bords, la gouttière se transforme en canal. — Par trois tronçons, qui sont d'arrière en avant : 1° l'urèthre profond, membrano-prostatique, qui dérive de la partie inférieure tubulée du conduit urogénital ; 2° l'urèthre spongieux, qui est le plus important segment et se constitue par la clôture en un canal cylindrique de la grande gouttière composée en arrière par la fente uro-génitale ; enfin 3° l'urèthre balanique, bout

du canal qui se forme aux dépens d'une gouttière creusée dans le bord libre du mur épithélial de la portion de la lame uréthrale qui répond au gland. » (E. Forgue, *Précis de la Pathologie externe*).

Il est facile de comprendre que la transformation tubulaire de la gouttière génitale peut manquer dans la région pénienne ou que le canal balanique peut ne pas se constituer, ou ne pas s'aboucher avec l'urèthre pénien, et ainsi déterminer la production d'un hypospadias. Enfin, d'après Goldement, les brides amniotiques jouent un grand rôle dans la pathogénie de l'hypospadias.

Anatomie pathologique. — Suivant le siège de l'ouverture anormale, sur la paroi inférieure de l'urèthre, on distingue trois variétés de l'hypospadias :

1° Hypospadias balanique, qui est le plus souvent balano-pénien ;

2° Hypospadias pénien et péno-scrotal ;

3° Hypospadias scrotal et périnéo-scrotal.

Notre observation n'ayant trait qu'à la première variété de l'hypospadias, nous ne dirons dans ce chapitre d'anatomie pathologique que quelques mots s'y rapportant. Pour l'anatomie pathologique des deux autres variétés de l'hypospadias, nous renvoyons nos lecteurs au *Précis de chirurgie infantile*, de P. Piéchaud et M. Denucé, dont nous empruntons la partie du chapitre d'anatomie pathologique concernant l'hypospadias balanique : « Hypospadias balanique. L'orifice uréthral est généralement placé au-dessus du gland, au point qu'occuperait normalement l'insertion inférieure du frein. Le frein manque, le gland est aplati, étalé, et toute la peau du prépuce se trouve

refoulée vers la face supérieure où elle forme une sorte de capuchon volumineux. Au sommet du gland, on peut trouver un faux méat auquel fait suite une gouttière plus ou moins profonde, dessinant la direction de l'urèthre absent, et aboutissant à l'orifice uréthral.

Plus rarement, on trouve à la place du méat une fossette borgne ou s'ouvrant dans une amorce du canal étroit, qui se termine plus ou moins loin en cul-de-sac, et ne communique pas avec le canal proprement dit : l'orifice de ce canal est anormalement situé plus en arrière. Quelquefois, au niveau de l'ouverture anormale de l'urèthre, on voit la peau former une sorte de repli valvulaire qui peut se prolonger en arrière jusqu'au scrotum : le pénis se trouve ainsi palmé, circonstance qui gêne l'érection. »

Symptômes. — Les symptômes sont de deux ordres : symptômes anatomiques déjà décrits dans le chapitre précédent, et les symptômes fonctionnels qui ont trait aux troubles urinaires et troubles de la génération.

Dans le cas d'hypospadias balanique qui nous intéresse, la miction n'est pas gênée, si toutefois l'orifice uréthral n'est pas très étroit, et si le gland n'est pas très déformé et tordu sur son axe, dans lequel cas l'urine sort vers en bas et souille les membres inférieurs. Le coït est possible, mais peut être difficile, surtout dans les cas de verge palmée. L'éjaculation se fait dans une direction anormale, ce qui, le plus souvent, est une cause de stérilité.

Dans les autres formes de l'hypospadias, ces troubles deviennent plus importants et, dans les cas plus graves, obligent le malade de s'accroupir pour uriner, et rendent le coït et la fécondation impossibles.

Traitement. — Actuellement, il existe trois procédés du traitement de l'hypospadias :

1° Le procédé de l'autoplastie, de Dypley, qui nécessite une série d'opérations et que l'on emploie surtout dans le traitement de l'hypospadias des sujets âgés ;

2° Procédé d'Ombredanne : Comprend deux temps essentiels : *a*) la délimitation (par la pose d'un fil en bourse) d'un lambeau cutané qui aura comme longueur deux fois la distance de l'orifice hypospadiade au sommet du gland et comme largeur le tiers de la circonférence du gland. Puis on dissèque le lambeau, ainsi délimité, jusqu'à l'orifice de l'hypospadias. Ceci fini, on rabat la partie postérieure de ce lambeau sur le gland et on serre le fil de la bourse sur une sonde ; *b*) le deuxième temps consiste dans la dissection du prépuce, destinée à recouvrir la grande surface cruantée que laisse le premier lambeau. Ce procédé nécessite une très grande habileté d'exécution, sous peine de compromettre définitivement la guérison ;

3° Procédé de von Hacker et Beck, qui utilise l'élasticité de l'urèthre. Ce procédé, employé dans l'hypospadias balanique et l'hypospadias pénien voisin du gland, consiste à disséquer l'urèthre et à le dégager des corps caverneux sur une longueur de 1 à 2 centimètres, puis à créer, d'un coup de trocard ou de bistouri, « une tunnélisation » dans le canal du gland imperforé ; enfin, à attirer et fixer l'urèthre, disséqué et mobilisé, dans ce canal balanique créé.

Par ce procédé, on réalise la cure radicale de l'infirmité. Ce procédé de von Hacker et Beck sera employé dans le traitement de notre cas.

Spina - Bifida oculta

Définition. — Cette variété de spina bifida se caractérise par l'absence de la hernie rachidienne et ne consiste qu'en une fente osseuse, médiane et postérieure, avec un écartement plus ou moins grand des lames vertébrales. Cette malformation porte encore le nom de spina bifida latent parce que, au lieu de se manifester déjà à la naissance comme les autres variétés de spina bifida, on ne la trouve que plus tard chez le nourrisson déjà âgé et même chez l'adolescent et l'adulte.

Etiologie et pathogénie des spina bifida en général. — L'embryologie nous a appris qu'au commencement de leur développement, la moelle et le rachis se présentent sous forme de deux gouttières et que, plus tard, les bords libres de chacune de ces deux gouttières finissent par se souder et former deux cylindres : moelle et rachis. La soudure des bords de la gouttière vertébrale se fait au troisième mois. Qu'un arrêt de développement survienne avant cette soudure et nous aurons un spina bifida. Dans sa forme la plus grave, cet arrêt de développement intéresse tout le rachis, mais ces cas sont exceptionnels et appartiennent à la tératologie, et ce ne sont que les cas où le spina bifida n'intéresse qu'un très petit nombre des vertèbres qui ressortent de la médecine.

Cruveilhier attribue la cause de cet arrêt de développement aux adhérences amniotiques agissant de dehors en

dedans, pour empêcher la soudure vertébrale, mais les causes exerçant leur action de dedans en dehors sont aussi à incriminer. Parmi ces dernières se range l'hydropisie cérébro-spinale, qui, par hypertension du liquide cérébro-spinal, distend les enveloppes médulaires et les fait saillir à travers la fente rachidienne et empêche la soudure des arcs vertébraux.

Cruveilhier dit que, dans certains cas, la production d'hydropisie du canal central de la moelle peut s'expliquer par l'inégalité de développement en longueur de la colonne et de la moelle ; cette dernière, continuant à croître normalement pendant que l'allongement de la colonne subit un arrêt, est obligée de se couder, d'où, par troubles circulatoires ou inflammatoires, une dilatation excentrique du canal de l'épendyme.

Symptômes. — Ce qui fait le plus souvent penser au spina bifida latent, ce sont les troubles sensitivo-moteurs des membres inférieurs et en particulier de maux perforants chez les tout jeunes enfants. Souvent encore, une hypertricose, localisée sur un point de la colonne vertébrale, montre l'endroit où un palper bien fait pourra découvrir les deux bords de la fissure osseuse.

Parfois, on constate une petite tumeur sous la peau, qui recouvre l'endroit où siège le spina bifida oculta, et dans ce cas, le palper étant difficile ou impossible, la radiographie confirmera le diagnostic.

Traitement. — Il n'est permis d'intervenir dans le spina bifida que lorsqu'il donne lieu aux symptômes gênants. S'il y a des paralysies, le pronostic est d'autant

meilleur que la paralysie est plus tardive, car on peut admettre alors que la paralysie est due à une compression récente. L'extirpation d'une tumeur sus ou sous-jacente à la membrane fibreuse fermant la fissure, l'incision ou même l'extirpation de cette membrane ont donné des cas de guérison.

IVe PARTIE

Conclusions

I. — On peut observer sur un même sujet des malformations congénitales multiples.

Le sujet qui nous occupe présente :

1° Luxation double de la hanche ;
2° Hernies inguinales bilatérales ;
3° Deux mains bottes par absence du radius ;
4° Hypospadias balano-pénien ;
5° Fossette coccygienne.

II. — La pathogénie de spina bifida, de l'hypospadias, de la main botte par absence du radius, et hernie inguinale s'explique par un arrêt de développement survenu au cours de l'évolution embryonnaire. L'étroitesse de l'amnios (peu de place intra-utérine) est la cause pathogénique de la luxation congénitale de la hanche. Cette pathogénie, d'une part, et la constatation des dépressions cicatricielles (traces probables de compression par brides amniotiques, sur les saillies des cubitus et les têtes des péronés) d'autre

part, nous incitent à penser que ces malformations amniotiques sont peut-être la cause étiologique de toutes les malformations observées dans notre cas.

III. — Toutes ces malformations sont justiciables de traitement chirurgical spécial à chacune d'elles ; et déjà, commencé pour les hernies inguinales et la luxation double de la hanche.

Nancy, le 18 mars 1924.
Le Président de la thèse,
Frœlich.

Nancy, le 18 mars 1924.
Le Doyen,
L. Spillmann.

Vu et permis d'imprimer :
Nancy, le 19 mars 1924.
Le Recteur de l'Académie,
Ch. Adam,
Membre de l'Institut.

BIBLIOGRAPHIE

Broca A. — *Chirurgie infantile.*

Chambrin. — *Sur un cas de tératologie. Malformations des extrémités thoraciques et abdominales d'origine congénitale.* Thèse de Paris, 1895-1896.

Frœlich. — Les résultats éloignés dans le traitement des luxations congénitales de la hanche (*Journal d'Orthopédie*, n° 6, 1921).

— *Etude de chirurgie infantile.* Maloine, 1905.

Gospodinova. — *Considérations sur deux cas de malformations congénitales multiples et systématisées.* Thèse de Nancy, 1913-1914.

Heitz. — *De l'Electrodactylie.* Thèse de Nancy, 1920-1921.

Houchard. — *De l'hérédité de la luxation congénitale de la hanche.* Thèse de Nancy, 1910.

Le Damany. — *La luxation congénitale de la hanche.* Flammarion, 1923.

Nové-Josserand. — *Précis de chirurgie orthopédique.* Paris, 1906.

Ombredanne. — *Précis clinique et opératoire de chirurgie infantile.* Masson, 1920.

P. Piéchaud et Dénucé. — *Précis de chirurgie infantile*, 1908.

TABLE DES MATIÈRES

Pages.

Avant-Propos 5

Introduction 7

Première partie

Observation 9

Deuxième partie

Pathogénie des malformations en général..... 11

Etiologie des malformations congénitales en général..... 13

Troisième partie

Main botte..... 19

Des luxations congénitales de la hanche..... 23

Hernies inguinales congénitales..... 38

Hypospadias 39

Spina bifida oculta..... 43

Quatrième partie

Conclusions 47

Bibliographie 49

IMPRIM. M. COLIN, 11, RUE DES QUATRE-ÉGLISES, NANCY.